

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1901

THÈSE

No

665

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le samedi 20 juillet à 1 heure

PAR

Auguste HILLÉREAU

Né à Saint-Philbert de Bouaine (Vendée), le 12 juin 1874

CONTRIBUTION

A

l'Étude clinique de la maladie de Paget

Président : M. P. BERGER, professeur

Juges { **MM. SCHWARTZ, professeur**
POIRIER ET MARFAN, agrégés

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les différentes parties de l'enseignement médical

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

L. BOYER

15, rue Racine, 15

1901

665

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MEDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1901

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le samedi 20 juillet à 1 heure

PAR

Auguste HILLÉREAU

Né à Saint-Philbert de Bouaine (Vendée), le 12 juin 1874

CONTRIBUTION

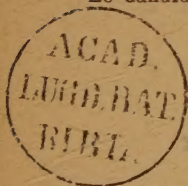
A

l'Étude clinique de la maladie de Paget

Président : M. P. BERGER, professeur

Juges { MM. SCHWARTZ, professeur
POIRIER ET MARFAN, agrégés

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les différentes parties de l'enseignement médical



PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

L. BOYER

15, rue Racine, 15

1901

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen : M. BROUARDEL.

Professeurs :

Anatomie	MM. FARABEUF.
Physiologie.	CH. RICHEL.
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER
Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD
Pathologie médicale	{ DEBOVE.
Pathologie chirurgicale	{ HUTINEL.
Anatomie pathologique	LANNELONGUE.
Histologie.	CORNIL.
Opérations et appareils	MATHIAS DUVAL
Pharmacologie et matière médicale.	TERRIER.
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	LANDOUZY.
Médecine légale.	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BROUARDEL.
Pathologie expérimentale et comparée.	BRISAUD.
	CHANTEMESSE.
Clinique médicale	{ POTAIN.
	{ JACCOUD.
	{ HAYEM.
	{ DIEULAFOY.
	{ GRANCHER.
Maladies des enfants	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux	BERGER.
Clinique chirurgicale.	{ DUPLAY.
	{ LE DENTU.
	{ TILLAUD.
Clinique ophtalmologique	PANAS.
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchements	{ BUDIN.
	{ PINARD.

Agrégés en exercice :

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD	DUPRE	LEJARS	THIERY
ALBARRAN	FAURE	LEPAGE	THIROLOIX
ANDRE	GAUCHER	MARFAN	THOINOT
BONNAIRE	GILLES DE LA	MAUCLAIRE	VAQUEZ
BROCA (Aug)	TOURETTE	MENETRIER	VARNIER
BROCA (André)	HARTMANN	MERY	WALLICH
CHARRIN	HEIM	ROGER	WALTHER
CHASSEVANT	LANGLOIS	SEBILEAU	WIDAL
DELBET	LAUNOIS	TEISSIER	WURTZ
DESGREZ	LEGUEU		

Chef des Travaux anatomiques; M. RIEFFEL

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

Hommage de reconnaissance
et de piété filiale.

A MA SŒUR ET A MON BEAU-FRÈRE

A TOUS MES PARENTS ET AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR P. BERGER

Chirurgien des Hôpitaux
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

CONTRIBUTION

l'Etude clinique de la Maladie de Paget

INTRODUCTION

Nous avons choisi comme sujet de notre thèse inaugurale la maladie de Paget dont nous rapportons une très intéressante observation. Il s'agit d'une femme âgée de 50 ans, chez laquelle rien de particulier n'est à noter au point de vue pathologique jusqu'à l'âge de 50 ans. Puis apparurent des douleurs sourdes dans les jambes qui furent suivies de déformations du tibia droit ; cet os devint convexe en avant et en dehors, puis la clavicule, les deux cubitus furent atteints de déformations analogues que nous décrivons longuement. Ces déformations mirent 10, 15 ans à se constituer. Jusque-là rien de bien particulier ; il s'agit d'une maladie de Paget facile à reconnaître par les caractères des déformations qui sont classiques. Mais il y a un mois, la malade, montant un escalier, buta contre une marche, tomba de sa hauteur, ne put se relever et l'on constata chez elle l'existence d'une fracture du fémur gauche. Or cet os

ne présentait, non plus que le tibia gauche, aucune altération apparente. Il s'agit cependant d'une fracture qu'on peut qualifier de spontanée en raison de l'unique preuve du traumatisme : du reste, quelques jours après se produisait une fracture de la clavicule droite, simplement au moment d'un effort pour se soulever sur le coude.

Nous n'avons pas trouvé, mentionnées comme elles le méritent, ces fractures dans la maladie de Paget. Il existe, malgré l'hypertrophie apparente des os, une fragilité toute spéciale qui les prédispose à être fracturés et cette fragilité existe même sur les os qui ne semblent pas altérés macroscopiquement, car la maladie de Paget est une dystrophie osseuse généralisée. Nous avons donc tâché de mettre en relief la possibilité de ces fractures qui prouvent la généralisation du processus dystrophique dans les os du squelette. Nous n'avons pas la prétention d'avoir fait un travail personnel mais seulement d'avoir classé et mis au point les différentes connaissances accumulées sur ce sujet jusqu'à ce jour. Nous remercions vivement M. le docteur Schwartz dans le beau service duquel nous avons pu recueillir cette intéressante observation.

Que M. le professeur Berger veuille bien recevoir tous nos remerciements pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de notre thèse.

HISTORIQUE

En 1876, Paget décrit une maladie osseuse observée chez des sujets âgés, caractérisée par l'augmentation de volume et la déformation des os longs des membres inférieurs, de la clavicule, du crâne, la déformation du rachis, maladie à laquelle il reconnaissait une affinité spéciale avec la goutte et le cancer.

Ce n'était pas du reste une affection complètement inconnue, car Wranz, 1867, Willts, 1868, avaient déjà publié des observations que Paget rappelait dès son premier mémoire. Mais c'est lui qui en donna la première description complète et créa vraiment le type morbide.

En 1883, Lancereaux, dans son *Traité de l'herpétisme*, rapproche l'ostéite déformante d'un cas d'hyperostose du tibia et du fémur d'origine rhumatismale et va même jusqu'à identifier les deux maladies.

En 1885, Pozzi rapporte au congrès de chirurgie le premier cas d'ostéite déformante de Paget dont on ait fait d'emblée en France le diagnostic exact ; il y ajoute deux cas moins probants d'Ollier.

Plus tard, M. Marie, au moment où il publia ses remarquables articles sur l'acromégalie, donna les caractères différentiels des deux maladies. Richard, en 1887, fit paraître une thèse sur l'ostéite déformante et rassembla tous les cas connus ; depuis ce temps, on a publié un certain nombre de cas isolés recueillis dans divers services.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

Les causes de l'ostéite déformante sont absolument inconnues en dehors de l'influence certainement importante de l'âge. Cependant, nous allons rappeler brièvement les principales causes que l'on a l'habitude de rechercher dans les antécédents des malades atteints de maladie de Paget.

Age. Début ordinairement vers 50 ans.

Sexe. Il ne semble pas avoir grande influence : on trouve à peu près autant de femmes que d'hommes.

Antécédents. — Ordinairement ils sont négatifs et permettent de constater l'absence de syphilis, d'alcoolisme, de goutte, de rhumatisme, de rachitis, de toute diathèse. Le traumatisme noté chez quelques malades joue tout au plus le rôle de cause adjuvante et localisante.

L'analyse des urines n'a rien donné de précis jusqu'alors ; ordinairement les urines contiennent

des phosphates calcaires en quantité insuffisante.

M. Labadie Lagrave nous dit que le myxœdème, les deux maladies osseuses de Marie, la maladie de Paget, la maladie d'Addison auraient pour caractère commun de devoir leur origine à l'altération d'une ou de plusieurs glandes vasculaires sanguines. L'hypertrophie de la pituitaire dans l'acromégalie semble, depuis les travaux de M. Glas, donner justification de cette théorie. Mais dans l'ostéite de Paget on n'a pas encore signalé d'altérations analogues, seulement deux ou trois fois une hypertrophie ganglionnaire.

En somme si, à mesure que les observations se multiplient, l'ostéite déformante reste toujours une maladie nettement différenciée, à symptomatologie précise, elle demeure une énigme étiologique, et, par suite, il est encore impossible de déterminer dans quel cadre nosologique elle doit être rangée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A l'examen des os on trouve que l'hyperostose s'étend à la fois aux os longs et au crâne, ou reste seulement limitée aux os longs des membres et aux clavicules. Les côtes sont atteintes de lésions avancées, les vertèbres et les os du bassin sont le plus souvent respectés. Il y a toujours intégrité du squelette des mains et des pieds.

L'altération est généralement bilatérale, mais pas absolument symétrique. Si les deux tibias, par exemple, sont affectés, on constate que l'un d'eux est plus volumineux ou plus recourbé.

Les parois crâniennes ont augmenté d'épaisseur. Elles atteignent jusqu'à un centimètre ou deux. Les sutures ont disparu ou sont à peine visibles. Les trous de la base ne sont pas sensiblement rétrécis. On trouve parfois les sinus obstrués par des tissus osseux.

La cavité crânienne n'est pas rétrécie, ce qui

semble indiquer que le développement du sinus osseux se fait excentriquement et ce qui explique l'intégrité des fonctions intellectuelles. Les deux moitiés du crâne sont légèrement asymétriques.

Les os des membres, les clavicules sont accrus dans tous leurs diamètres. Les saillies osseuses normales sont effacées, ou au contraire exagérées. La crête du tibia est le plus souvent remplacée par une saillie mousse et arrondie. La courbure des faces également modifiée. Les os longs présentent l'aspect d'os en lame de sabre. « Ces os revêtent, dit Lancereaux, un aspect inégal, bosselé, spongieux, qui leur donne une certaine ressemblance avec la peau dans l'éléphantiasis. Ils sont criblés à leur surface de petites lacunes correspondant aux orifices normaux élargis.

A la coupe on trouve le tissu compact de la diaphyse plus ou moins finement réticulé et même poreux, il conserve encore une résistance notable mais il est moins homogène, moins serré qu'à l'état normal.

Au contraire, les aréoles du tissu spongieux sont moins ouvertes et comme rétrécies par des productions osseuses nouvelles. A la périphérie des os, on trouve çà et là des îlots de substance friable et légèrement ramollie au point même de s'y laisser déformer par la pression du doigt.

Le périoste n'est pas sensiblement modifié en

apparence. Mais il adhère fortement au tissu osseux sous-jacent et quand on essaie de le détacher, on arrache quelquefois des fragments de substance osseuse. Dans quelques cas on note la présence évidente d'os nouveau au-dessous du périoste.

Malgré l'épaississement de l'os, le canal médullaire n'est pas rétréci comme on pourrait l'imaginer *à priori*. Il est même ordinairement dilaté. La moelle qu'il contient est rouge, semblable à la moelle fœtale. Dans certains os longs, le canal peut s'accroître en longueur aux dépens du tissu spongieux des extrémités.

L'examen histologique a montré que les canaux de Havers étaient ectasiés et que l'on y constatait la présence de nombreuses cellules lymphatiques, d'autres cellules à morphologie variable comme dans la moelle des os en voie de développement.

Le poids total du squelette est accru et cependant la densité des diaphyses, le poids spécifique de l'os ont diminué.

L'analyse chimique n'a pas appris grand'chose sur la composition des os. On a constaté une légère diminution dans le taux des principes minéraux.

SYMPTOMES

L'évolution de la maladie de Paget est très souvent atypique, aussi est-il nécessaire de prendre un type clinique, un peu forcé peut-être, pour s'orienter dans ses diverses manifestations. On peut dire d'une façon générale qu'elle s'annonce par des douleurs qui précèdent, un temps plus ou moins long, les déformations. — Ces déformations constituées, le malade, vieux du reste, se cachectise, ce qui fait que l'on peut diviser l'évolution de la maladie de Paget en trois périodes : période de début ou de douleur, — période d'état ou de déformation, — période de terminaison, ou de cachexie. — La première marque souvent et d'emblée, les déformations s'établissant.

Période de début. — Les douleurs se montrent sous forme d'élançements, que les malades qualifient de névralgies. — Elles se montrent sous forme d'élançements, s'accompagnent parfois de sensa-

tions subjectives, d'engourdissement, de fourmillements dans les membres. Ces douleurs ne paraissent pas plus intenses la nuit que le jour, bien différentes en cela des douleurs ostéocopes de la syphilis. — Lorsque ces symptômes pénibles sont localisés à une région limitée, une tubérosité osseuse par exemple, on peut voir la température s'élever localement ainsi que le note Ollier — et cette hyperthermie locale s'accompagne d'un peu de rougeur de la peau.

Parfois le début se marque par des douleurs fulgurantes analogues à celles de l'ataxie. Peut-être faut-il attribuer ces douleurs vives du début et les fourmillements à de la névrite périphérique qui semble exister, vu les troubles trophiques habituellement constatés et consistant en taches pigmentaires, et déformations des ongles.

Période d'état. — Les douleurs manquent souvent et la déformation marque, dans ces cas, le premier stade de la maladie. Ordinairement, c'est le tibia qui se prend le premier. L'altération peut rester limitée à un seul os, mais elle a une tendance à envahir successivement les diverses pièces du squelette à des intervalles égaux. De longues années séparent quelquefois les différentes poussées d'ostéite déformante. On voit le fémur ou les os des membres supérieurs n'être touchés que 20 et 15 ans après le tibia. D'autres

fois au, contraire, la déformation s'étend très rapidement à presque tous les os pour s'immobiliser ensuite et se fixer sans subir ultérieurement de changements appréciables.

Arrivé à sa période d'état bien caractérisée, le sujet atteint d'ostéite déformante se présente avec une apparence et une démarche absolument caractéristiques. Le crâne paraît trop volumineux pour la face qu'il surmonte ; les formes générales sont conservées, sauf que les bosses latérales sont amplifiées.

Le malade s'avance lentement et maladroitement, souvent appuyé sur une canne, les membres inférieurs écartés et décrivant un large courbe à concavité interne ; cette innervation et celle du rachis qu'elle excite contribuent à diminuer sa taille. Les bras conservant leur longueur normale semblent trop longs pour les autres segments du corps et par suite de la projection des épaules en avant ils viennent se placer au-devant du genoux et donnent au malade un aspect général qui n'est pas sans ressemblance avec celui des grands singes anthropoïdes suivant l'heureuse comparaison de Pozzi.

Tel est l'aspect général du malade ; mais revenons sur une partie du squelette en particulier.

Le crâne est uniformément augmenté de volume sans offrir de saillies limitées, les os de la face

sont indemnes. Cela n'est pas toujours vrai — nous avons vu dans l'observation de notre malade que les deux maxillaires supérieurs étaient hyperostosés

Le rachis présente dans la région dorsale une courbure à convexité postérieure, les corps vertébraux sont comme soudés, le tronc et le cou sont portés en avant.

Le thorax est tombé, les côtes s'élargissent, arrivant presque à se toucher, leurs articulations postérieures sont aux $3/4$ ankylosées si bien que, sous l'influence des efforts respiratoires, le thorax se soulève peu et que la respiration affecte presque uniquement le type diaphragmatique. Le ventre est saillant et assez volumineux.

Les clavicules sont exagérées dans leurs courbures et présentent un épaissement très marqué surtout au niveau du corps de l'os. Chez notre malade ce sont surtout les extrémités et en particulier l'interne qui sont épaissies.

Les os des membres inférieurs ont subi une double courbure — ils présentent une convexité antérieure et une convexité externe. Cette incurvation fait que les membres inférieurs sont disposés en cerceaux se regardant par leur concavité. Les cuisses n'arrivent plus en contact. Les genoux sont séparés par une distance variable malgré l'hyperostose quelquefois considérable des

condyles fémoraux et des tubérosités du tibia.

Si l'on sent avec le doigt les faces du tibia dont les lésions sont les plus constantes et les plus caractéristiques, on sent une série de rugosités ou de petites saillies fusiformes égales entre elles. La crête du tibia a disparu, elle est remplacée par une saillie mousse, arrondie, semblant former quelquefois une nouvelle face à l'os. Le péroné, sain à sa partie moyenne, est hypertrophié à ses deux extrémités.

La rotule est agrandie dans toutes ses dimensions, le fémur présente une courbure lisse, unie, sans grosses aspérités. Le grand trochanter offre une saillie plus accusée.

Disons qu'au début les déformations sont quelquefois hémiplégiques, comme cela existe chez notre malade, mais l'autre côté présente des altérations latentes, comme l'indique la fracture en quelque sorte spontanée de la cuisse gauche, et ne tarderont pas à en faire les déformations futures de la jambe gauche.

Les crêtes iliaques sont épaisses, le bassin élargi, par l'exploration digitale. On ne trouve jamais les déformations du petit bassin qui caractérisent le bassin ostéo-malacique.

Les os des membres supérieurs sont moins atteints que ceux des membres inférieurs — à part la clavicule que nous avons déjà décrite.

L'omoplate est parfois atteinte, l'épine épaissie, l'acromion élargi. L'humérus peut être augmenté de volume, courbé généralement, à convexité postérieure. Les os de l'avant-bras sont tuméfiés, courbés en arrière et en dehors. L'intégrité des mains, de même que celle des pieds, est un des caractères les plus frappants de la maladie.

Les troubles fonctionnels des membres sont très variables quand les déformations sont unilatérales, les malades boitent et la marche est difficile. La plupart des malades supportent leurs déformations avec beaucoup de philosophie, continuent leurs occupations et n'éprouvent que peu de gêne dans la marche, ce qui avait frappé beaucoup Paget.

L'emphysème et la bronchite chronique existent ordinairement et il est difficile de faire la part respective qui revient dans la malformation du thorax, aux lésions osseuses et aux lésions pulmonaires.

Période de cachexie ou de détermination. — L'état général est longtemps satisfaisant, certains malades conservent pendant longtemps un embonpoint remarquable. Les facultés intellectuelles sont intactes, la vue et l'ouïe sont à peine modifiées à l'inverse de ce qui se rencontre dans l'acromégalie. Mais malgré l'évolution très lente, durant 15, 16, 20 ans, la marche est progressive. Les os se courbent de plus en plus, les jambes arrivent

à se croiser en forme d'X, les malades ne peuvent plus marcher, ils sont confinés dans un fauteuil sur les bras duquel ils appuient leurs membres supérieurs qui finissent par se courber à leur tour s'ils ne l'avaient fait plus tôt, leur rachis s'incurve de plus en plus et ils sont réduits jusqu'à leur mort à un lamentable état d'infirmité.

Les lésions des côtes par la gêne respiratoire qui en résulte peuvent contribuer à hâter la mort, mais le plus souvent celle-ci est la conséquence de lésions cardiaques ou de la généralisation d'une tumeur maligne, dernier fait sur lequel Paget a beaucoup insisté.

Formes cliniques. — Tel est le tableau de la forme typique de la maladie de Paget, mais il est rare de la voir aussi nettement caractérisée, et nous allons distinguer un certain nombre de formes cliniques.

Forme hémiplégique. — Dans cette variété, les lésions sont d'abord étendues à toute une moitié du corps, alors que l'autre moitié reste intacte un temps plus ou moins long. Mais toujours on voit l'autre côté envahi après un temps plus ou moins long.

Forme localisée. — Dans ce cas, la lésion porte sur un seul os. Et c'est le plus souvent le tibia qui est atteint. C'est dans ces cas que le diagnostic est difficile, avec toutes les maladies qui hypertro-

phient le tibia. Syphilis en particulier. Mais la déformation de Paget est bien caractéristique : élargissement de la face interne et du bord antérieur, courbure antérieure et courbure externe. Du reste, après un temps souvent long, les autres os se prennent à leur tour, et l'on a la maladie confirmée.

Forme douloureuse. — Elle est caractérisée par l'intensité anormale des douleurs du début qui peuvent affecter le caractère fulgurant. C'est dans ces cas que l'on voit des troubles trophiques sur la peau et au niveau des ongles, ce qui permet de penser que ces douleurs sont une manifestation de névrite périphérique.

Marche et terminaison, pronostic. — La marche est très lente, évoluant entre 10 et 20 ans ; le malade finit par mourir, mais la mort, dans quelques cas, semble peu avancée par la maladie, les sujets étant toujours très âgés. Le pronostic est basé sur l'évolution plus ou moins rapide de la maladie. On peut dire qu'il n'est pas très grave d'une façon générale.

COMPLICATIONS

Ce qui assombrit quelquefois le pronostic ce sont les complications, sur lesquelles nous estimons que l'on n'a pas assez insisté jusqu'alors ; les complications portent sur les membres ou sur le poumon ; sur les membres ce sont les fractures qui sont plus fréquentes qu'on le croit, et qui confinent le malade au lit, si elles portent sur les membres inférieurs. Or, on sait qu'un individu âgé, confiné au lit, résiste mal aux infections intercurrentes, en particulier la pneumonie.

Sur le poumon on peut considérer comme une complication les bronchites chroniques et l'emphysème qui sont habituels et conduisent à la dilatation du cœur droit, et mort par accidents cardiaques, à moins que sur ces poumons déjà malades se greffe une pneumonie qui emporte le malade.

Notons enfin que l'on voit parfois se développer

au niveau des os atteints, ou dans d'autres organes : rate, foie, plèvre, (obs. de Paget), des tumeurs malignes. Ces tumeurs notées par les auteurs anglais appartenaient à des types histologiques différents, autant qu'on en peut juger par les examens histologiques incomplets qu'ils en donnent : ce sont surtout des sarcomes et enchondromes ; elles peuvent donc être considérées comme résultant de l'évolution anormale de tissus lésés dans l'ostéite déformante, et comme liés au processus de cette dernière. Leur fréquence, encore plus que leurs caractères anatomiques, établit leurs relations avec la maladie primitive, et en font un nouvel exemple de tumeurs malignes venant se superposer, par suite d'une anomalie nutritive du sinus, à une lésion chronique dont elles terminent l'évolution.

DIAGNOSTIC

Lorsque la maladie est entièrement constituée, qu'elle se caractérise par des déformations du tibia, de la clavicule, du crâne, elle est très facile à reconnaître et le diagnostic n'est guère embarrassant. Mais quand elle n'attaque qu'un petit nombre d'os ou un seul, que ces caractères sont atypiques, il est une série d'affections que l'on peut confondre avec elle et nous allons les passer successivement en revue.

L'ostéoporose sénile est caractérisé uniquement par la fragilité des os, ils ne sont ni douloureux ni hyperostosés.

L'âge auquel se sont développées les lésions serait à lui seul un sûr garant qu'on n'est pas en présence d'une maladie comme le rachitisme si les déformations (tuméfactions des épiphyses, tibia en S. chapelet chondro-costal) n'étaient déjà toutes différentes de celles de l'ostéite déformante.

Le développement excessif des mains, des pieds et du maxillaire inférieur constitue le caractère clinique de l'acromégalie. Les déformations des

os longs manquent par contre. L'acromégalie débute toujours à un âge plus précoce que l'ostéite déformante, s'accompagne de troubles de la vue et de l'ouïe.

En présence d'une déformation localisée et unique du tibia, on peut penser à une hyperostose d'autre nature. L'éléphantiasis, les varices causent quelquefois de l'hyperostose, mais ces affections seront reconnues à première vue et l'hyperostose rapportée à sa véritable cause.

L'ostéomyélite chronique donne lieu à des hyperostoses, mais celles-ci coexistent avec des fistules, des changements de coloration des téguments qui sont adhérents à l'os ; en outre, l'hyperostose siège en général au voisinage de l'épiphyse, elle y offre tout au moins son développement maximum, et si la diaphyse est augmentée de volume, elle ne présente pas la déformation et l'innervation constatée dans l'ostéite déformante ; le sujet est plus jeune, souffre de l'os malade depuis bien longtemps, depuis l'enfance quelquefois.

Les hyperostoses de la syphilis de l'adulte diffèrent aussi, par leur siège et par leur forme, de celles produites par l'ostéite déformante : l'os, au lieu d'être augmenté de volume dans une grande étendue, est tuméfié en un point plus ou moins limité, et à un niveau quelconque de sa diaphyse ; ses faces sont bosselées, ses bords offrent une

saillie volumineuse qui la déforme considérablement. Quand l'hyperostose siège au cœur, l'augmentation de volume est moins considérable que dans l'ostéite déformante, elle est toujours partielle, formée de mamelons plus ou moins isolés. Les douleurs sont nocturnes, ce qui est un gros caractère différentiel, et il existe souvent ailleurs quelques stigmates de syphilis.

Les lésions osseuses de la syphilis héréditaire tardive présentent, avec l'ostéite déformante plus d'analogies que celles de la syphilis acquise; le tibia est souvent hyperostosé dans une grande étendue, présente une convexité antérieure marquée, mais la courbure à concavité interne n'existe pas, l'hyperostose est moins étendue, la surface de l'os est souvent irrégulière. Ces caractères, joints à l'âge du malade — car l'herédosyphilis même tardive est exceptionnelle passé 30 ans — permettent d'éviter l'erreur.

Le léontiasis ossea se caractérise par l'hypertrophie des os de la face. Le crâne est intact, et cette affection ne ressemble en rien à la maladie de Paget.

Dans l'ostéopathie hypertrophiante pneumique, on a des lésions typiques au niveau des phalanges qui sont élargies en spatules.

Enfin l'octéomalacie rénale survient par des courbures d'arêtes brusques, non régulières ou la maladie de Paget, il n'y a pas d'hyperostose.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (*personnelle*)

Recueillie dans le service de M. Schwartz, chirurgien
de l'hôpital Cochin

Madame B., 65 ans, plumassière, née à Toulouse.

La malade n'a jamais eu aucune maladie jusqu'à l'âge de 50 ans, elle raconte cependant qu'elle a eu une fièvre cérébrale à 7 ans, puis une congestion pulmonaire il y a trois ans. Elle a été réglée à 12 ans. Elle était grosse et grasse, sa santé était excellente, elle a travaillé jusqu'au début de son affection, c'est-à-dire jusqu'à cinquante ans.

On ne trouve donc pas de cause pathologique dans ses antécédents personnels. Elle n'a jamais eu d'enfants, elle a toujours été réglée régulièrement. Dans les antécédents héréditaires, rien non plus de particulier signaler.

Le début de la maladie a été marqué par une sensation de pesanteur dans le pied droit. Le soir, en rentrant de travailler, la jambe était lourde, moins ingambe que la gauche. Le repos de la nuit calmait cette sensation désagréable, mais le soir, avec le travail de la journée toujours elle réapparaissait. Bientôt elle s'étendit aux deux pieds qui devinrent alors légèrement douloureux; c'étaient des douleurs passagères, peu vives d'ailleurs, greffées sur un état constant de lourdeur, de tension.

Les douleurs survenaient spontanément, sans cause provocatrice, mais étaient toujours accrues par la marche, par la fatigue.

Elles étaient calmées par le repos, et la nuit en particulier, cessaient complètement. La position horizontale des jambes était favorable, aussi la malade, qui dut bien vite renoncer à son travail, restait-elle le plus possible dans la journée étendue sur une chaise longue.

Ce fut après une période assez longue — quelques mois de douleur — que la malade vit apparaître les premières déformations. La jambe droite s'incurva progressivement et très lentement; elle mit dix ans à atteindre l'état actuel.

Quelques années après le début des accidents — il y a 5 ou six ans — la malade vit apparaître au niveau du coude des douleurs de même nature que celles qu'elle avait déjà ressenties aux membres inférieurs.

Ce furent d'abord de la simple pesanteur, de la fatigue le soir, puis des douleurs peu vives du reste dans leur

expression, et progressivement le bras s'incurva, mettant trois ou quatre ans à atteindre le degré de courbure qu'il présente actuellement.

A peu près à la même époque, au moment où les douleurs de l'avant-bras commençaient, la malade souffrit d'une dent cariée du côté gauche de la mâchoire supérieure, elle la fit arracher par un dentiste et vit se développer très lentement une tuméfaction osseuse du rebord alvéolaire.

La clavicule s'est incurvée à peu près en même temps que le cubitus ; enfin, il y a 3 semaines, en montant un escalier, la malade a fait un faux pas, est tombée de sa hauteur et n'a pu se relever. Conduite à l'hôpital, on a reconnu une fracture de la cuisse gauche au tiers inférieur.

Depuis son entrée à l'hôpital la malade a encore été victime d'un autre accident, s'appuyant sur le coude droit, pour se soulever, elle a senti un craquement dans son épaule droite et depuis ce temps s'est développée, au niveau du tiers interne de la clavicule, une tuméfaction osseuse, douloureuse et volumineuse qu'il est facile de reconnaître pour un cas exubérant.

Etat actuel de la maladie.

La malade, amaigrie dans l'ensemble, présente un facies pâle, ridé, un aspect vieillot plus marqué que ne le comporte son âge, 65 ans. Le front est bombé, le crâne paraît symétrique et la malade n'a point remarqué d'augmentation de volume.

La face est irrégulière et asymétrique ; du côté gauche on voit au-dessous de la saillie du malaire, une tuméfaction de la grosseur d'un œuf de pigeon ; — si l'on fait ouvrir la bouche à la malade, on constate que l'arcade alvéolaire, complètement dépourvue de dents, est hyperostosée sur son côté externe, ce qui donne lieu à la saillie de la face et du côté interne, ce qui donne à la voûte palatine un aspect tout particulier. La partie horizontale des deux maxillaires supérieurs augmente d'épaisseur, surtout pour le gauche, à mesure que, de la ligne médiane, on se porte vers l'arcade alvéolaire. Si bien que, au lieu de la voûte normale, on a une ogive très accentuée ou même un sillon assez profondément encaissé entre les deux saillies progressivement croissantes des maxillaires.

Nous avons vu que l'hyperostose du maxillaire supérieur gauche datait d'il y a cinq ans environ ; la malade se fit arracher un chicot douloureux et ce fut le point de départ de la lésion qui augmente progressivement.

La colonne vertébrale ne présente rien de particulier, les courbures sont normales, sauf cependant la courbure cervicale qui est un peu accentuée, formant un peu cyphose à grand arc de cercle, comme il est habituel de le voir chez les vieillards, mais sans être plus accentué que normalement.

Le thorax est plutôt étroit mais régulier de forme, les articulations antérieures ne présentent pas les nouures

en chapelet du rachitisme. La malade n'a jamais eu de fracture de côtes.

La clavicule gauche, un peu plus grosse qu'elle ne devrait l'être normalement, présente une exagération manifeste des courbures normales. La clavicule droite, très noueuse également, nous montre, à un ou deux centimètres de son extrémité sternale, une tuméfaction du volume d'une petite mandarine, irrégulière à sa surface, dure et douloureuse à la pression. Cette tuméfaction existe, mais très peu marquée depuis plus de deux ans, elle était douloureuse surtout après les mouvements répétés du membre supérieur.

Il y a quelques jours, la malade s'appuyant sur son coude pour se relever un peu, a perçu un craquement au niveau de sa clavicule, sa grosseur est devenue plus douloureuse et a augmenté dans la proportion que nous lui voyons aujourd'hui. Il est évident qu'il s'agit d'une fracture spontanée avec cal exubérant.

Le squelette du bras est normal, et l'humérus ne présente rien de particulier. L'avant-bras vu par la partie antérieure, semble normal mais le relève-t-on, on constate que le cubitus est incurvé, le radius étant absolument intact. L'incurvation du cubitus consiste en une concavité interne très marquée. Cette déformation existe, symétrique des deux côtés. Le début date de 5 ou 6 ans il a été marqué comme ailleurs par des douleurs progressives et par de l'impotence passagère du membre supérieur. Cette déformation, qui ne progresse plus

maintenant semble n'amener du reste aucun trouble dans la fonction du membre; les mouvements de flexion et d'extension de la main, de pronation et de supination se font normalement et sans douleur.

Le squelette de la main est absolument normal.

Le bassin vu extérieurement paraît symétrique et bien développé; les diamètres bis-iliaques et bis-trochantériens sont normaux.

Par le toucher vaginal on sent un pubis régulier, sans saillie anormale des parties latérales au niveau du détroit supérieur, non plus qu'en arrière ou l'index atteint très difficilement le promontoire. On peut donc dire qu'il n'y a pas de déformation du bassin.

Le membre inférieur droit, présente un squelette fémoral normal, mais le tibia et le péroné sont notablement déformés. On voit un véritable arceau à concavité interne dont le pied, en varus, forme un des montants — On peut suivre. Le pied est du reste normal ce n'est que sur les os de la jambe que porte la lésion. Le tibia, dont il est facile de suivre sous la peau la face interne est très élargi, épaissi, outre sa forte courbure à concavité interne. La surface en est lisse, ne présentant pas d'hyperiltoses, il n'est pas douloureux à la pression dans toute son étendue.

Du côté gauche, la jambe est absolument droite, les os ne présentent pas d'épaississement.

Le fémur droit, qui jusqu'alors était resté droit est

cassé au niveau de l'union du tiers inférieur avec les deux tiers supérieurs.

La malade a été mise dans un appareil d'Hennequin. On sent à travers la partie molle un col exubérant. Nous rappelons que cette fracture s'est produite après un traumatisme insignifiant — chute de sa hauteur dans un escalier.

Les viscères thoraciques et abdominaux paraissent à peu près intacts, à part les poumons qui ont un peu d'emphysème. Rien au cœur.

L'examen des urines n'a pas révélé d'augmentation, de diminution de l'élimination des sels. Il n'y a ni sucre, ni albumine.

En somme, il s'agit là d'une fragilité spéciale du système osseux qui se laisse incurver et se fracture sans qu'on trouve à cela de cause appréciable. Le caractère des déformations permet de porter le diagnostic de maladie de Paget, malgré l'absence de lésions de la boîte crânienne.

OBSERVATION II

HUCHARD et BINET. — Ostéites et arthrites déformantes.

— Migraines. — Epistaxis. — Varices. — Taches pigmentaires des jambes. — Hémiplegie.

Le 21 octobre 1881, la nommée Laporte (Jeanne)

est admise à l'hôpital Tenon, salle Collin, dans le service de M. le Dr Huchard. C'est une femme de 60 ans, exerçant la profession de blanchisseuse et qui présente une déformation singulière, limitée aux jambes et aux avant-bras; les os sont incurvés sur leur grand axe et augmentés de volume.

Aux jambes, des deux côtés, il y a exagération de la courbure postérieure et surtout de la courbure interne : les jambes sont incurvées en dedans comme dans le rachitisme. La crête du tibia fait une forte saillie en avant; elle est mousse et hérissée de petites éminences séparées par des dépressions.

La face interne du tibia est moins plate, plus arrondie qu'à l'état normal.

L'os tout entier est épaissi, plus lourd, surtout à gauche; la malade a conscience de cette augmentation de poids.

A gauche, le quart inférieur de l'os fait avec les trois quarts supérieurs un angle obtus qui exagère la saillie que fait en avant la crête du tibia et reporte le pied en arrière.

A ce niveau, l'os est épaissi; le pied se détache mal de la jambe comme dans un membre atteint d'œdème.

L'extrémité supérieure du tibia est également hypertrophiée; la tubérosité interne proémine au dedans. Des deux côtés, si l'on fait mouvoir l'articulation du genou, on sent alors sous la main des craquements qui sont

plus prononcés à gauche. Les articulations fémoro tibiales paraissent donc atteintes d'arthrite sèche déformante.

Pas d'autres troubles à noter du côté des membres inférieurs, pas d'œdème, pas d'atrophie musculaire. On remarque seulement quelques taches brunâtres, irrégulières, analogues à celles que produit l'abus des chaufferettes.

Les avant-bras présentent une exagération de leur courbure antérieure, surtout à gauche. La crête du cubitus épaissie fait fortement saillie sous la peau et présente de petites éminences analogues à celles que nous avons décrites aux tibias, mais moins prononcées. Le crâne est élargi ainsi que toute la face postéro-interne du cubitus. La déformation et l'hyperthrophie portent surtout sur le cubitus du côté droit; à gauche, le radius est au contraire plus atteint. Il présente une inflexion prononcée du tiers inférieur sur les deux tiers supérieurs, inflexion qui a pour effet de courber brusquement à angle obtus la partie inférieure de l'avant-bras en avant et en dedans, en lui communiquant une rotation sur son axe.

On ne perçoit pas de craquements dans les articulations du coude ni dans celles de l'épaule.

Nous avons pratiqué avec le ruban métrique quelques mensurations aux membres inférieurs où prédomine l'hyperthrophie.

Longueur de la jambe, mesurée du sommet du genou au talon : gauche, 45 cent. ; droite, 46 cent.

Cette différence de longueur paraît résulter de l'incurvation plus prononcée de la jambe gauche.

Largeur prise au-dessus des malléoles : gauche, 23 cent. ; droite, 23 cent. Largeur prise à trois doigts au-dessus de la précédente mesure : gauche, 28 cent. ; droite, 25 cent.

Largeur au milieu de la jambe : 29 des deux côtés.

Largeur de l'extrémité supérieure de la jambe au niveau des tubérosités du tibia : gauche, 33 cent., droite, 32 cent.

Circonférence du genou par-dessus la rotule : 33 cent. des deux côtés.

L'existence des hyperostoses et leur prédominance à gauche résultent nettement de ces mesures.

Quant au reste du squelette, il ne paraît pas atteint par la maladie. On ne constate nulle part ailleurs d'hyperostoses ni de déformations, autant, tout au moins, qu'il est possible de l'apprécier à travers les masses musculaires.

La sensibilité est conservée dans tous ses modes. Aucune douleur spontanée ni provoquée, dans les membres, ni dans le tronc. La malade éprouve seulement, sous l'influence des mouvements, quelques douleurs sourdes dans les articulations du genou, surtout à gauche. Pas de troubles des organes des sens ; la vue et l'ouïe sont simplement un peu affaiblies par l'âge.

Du côté de la motilité, nous ne constatons également

rien de particulier, sauf une diminution de la force du bras gauche, qui donne seulement 20 au dynamomètre, tandis qu'on trouve 40 à droite; la marche est un peu difficile, gênée par les déformations des membres inférieurs, le poids des jambes et les douleurs que les mouvements provoquent dans les genoux.

Il en résulte que la malade s'avance lentement, avec précaution, en trainant un peu les jambes, mais sans ataxies, sans aucune incertitude dans la direction; elle sent très bien le sol sous ses pieds.

Les réflexes tendineux sont normaux. Pas de trépidation épileptoïde; pas de tremblement.

Nous avons déjà signalé l'absence de toute atrophie musculaire.

Notons seulement que, pendant la nuit, la malade éprouve parfois de brusques secousses non douloureuses dans les membres inférieurs.

Les fonctions cérébrales ne sont pas altérées; pas de perte de la mémoire; pas d'idées délirantes. Pendant son séjour à l'hôpital, la malade n'éprouve ni vertiges, ni perte de connaissance.

L'état général est du reste bon: toutes les fonctions s'exécutent bien; rien à signaler dans les principaux organes.

Rien à l'auscultation du cœur. L'analyse des urines ne révèle rien d'anormal; l'élimination des phosphates est d'environ 1 gram. 60 dans les 24 heures.

Interrogée sur ses antécédents, notre malade nous ap-

prend que ses parents sont morts âgés, jouissant d'une bonne santé, que son frère, ancien soldat, a eu un rhumatisme articulaire chronique. Il n'y a jamais eu, à sa connaissance, d'affection nerveuse dans la famille.

Elle-même, jusqu'à ses dernières années, s'est toujours bien portée. Les déformations actuelles ne remontent pas au delà de trois ou quatre ans. Avant cette époque, elle était parfaitement bien conformée.

Pendant son enfance, elle n'a jamais eu de manifestations strumeuses et n'a jamais présenté aucune déformation rachitique ni du tronc ni des membres.

Pas d'antécédents syphilitiques, pas d'irruptions cutanées, pas de douleurs ostéocopes, aucun signe commémoratif ou actuel de cette maladie.

Réglée de 16 à 49 ans, elle a eu deux enfants.

L'un a succombé avec des convulsions à 16 mois ; l'autre, actuellement soldat, est bien portant.

Les grossesses ont été bonnes, l'accouchement facile ; donc pas de rétrécissement du bassin.

Elle a fait, en outre, une fausse couche de six mois.

A part les douleurs dont elle souffre encore dans le genou, notre malade n'a jamais eu de manifestations articulaires rhumatismales, jamais du rhumatisme articulaire aigu ; pas de chorée dans son enfance, pas de coliques hépatiques. Notons seulement qu'elle est sujette aux migraines, et depuis l'époque de la ménopause elle a de fréquentes épistaxis.

Depuis 28 ans elle exerce la profession pénible de blanchisseuse ; elle est debout du matin au soir et parfois même passe une partie de la nuit. Aussi, depuis longtemps, elle éprouve une grande lassitude dans les jambes, et, le soir, ses pieds sont fréquemment enflés. Les veines commencent à devenir un peu variqueuses, de sorte que, depuis quelques années, elle porte des bas élastiques.

Toutefois, malgré ce dur labeur, les conditions hygiéniques restent suffisantes, nourriture simple, mais pas de privation, pas d'alcoolisme.

Depuis 3 ans environ, la malade ressent des douleurs sourdes dans les jambes et surtout dans les genoux, particulièrement du côté gauche, et accompagnées parfois d'élançements. Ces douleurs s'exagèrent aux changements de temps et par la fatigue ; elles cessent par le repos et pendant le sommeil. C'est à partir de cette époque, c'est-à-dire il y a 3 ans, que la malade remarque que ses jambes se courbent et se déforment peu à peu.

Auparavant, elles étaient absolument droites et bien conformées. Elle n'a jamais ressenti de douleurs dans aucune autre région du corps ; jamais rien qui ressemble à des douleurs fréquentes ou à des crises viscérales.

La déformation des avant-bras est postérieure à celle des jambes : il y a environ 18 mois seulement qu'elle attire l'attention de la malade. Du reste elle n'a jamais éprouvé de douleurs ni de fourmillements aux membres supérieurs.

Il y a deux ans, alors que les déformations des jambes avaient commencé à s'accroître, elle s'est précipitée dans l'escalier de son domicile dans l'intention de se tuer, sous l'influence du violent chagrin que lui causait le départ de son fils comme soldat.

Elle a été relevée sans connaissance, mais sans lésion grave, sans fracture, et est restée quelques jours au lit.

Quelque temps après, il y a 18 mois environ, nouveau chagrin causé par la fatale nouvelle de la mort de son fils. Perte de connaissance avec hallucinations dans lesquelles elle voit son enfant.

Depuis lors elle a parfois des étourdissements passagers et des vertiges accompagnés de perte de connaissance, jamais de convulsions ni d'écume aux lèvres, jamais d'idées délirantes.

Elle accuse seulement des céphalalgies fréquentes pendant ces deux dernières années.

Il y a 18 mois, est survenue subitement une paralysie du côté gauche.

En résumé, nous sommes en présence d'une malade âgée de 60 ans, présentant une déformation, courbures anormales, hyperostoses limitées symétriquement aux avant-bras et aux jambes ; les déformations ne remontent pas au delà de 3 ans pour les jambes, de deux ans, pour les avant-bras. Postérieurement à leur apparition, la malade a présenté quelques troubles nerveux, vertiges et pertes de connaissance, mais hémiplégie dont la cause

reste obscure. Rien de particulier à noter dans les antécédents ; pas de syphilis, pas de scrofule, le rhumatisme seul pourrait être invoqué.

OBSERVATION III

J..., 60 ans, fabricant de peignes à chanvre, à Angers.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 73 ans, d'une affection au cœur ; avait eu du rhumatisme pendant sa vie active.

Mère morte à 80 ans, d'épuisement, sans infirmité, a eu 4 enfants.

1° Une fille, morte aliénée à l'asile départemental.

2° Fille morte à 50 ans, à Paris où elle était sage-femme, mariée, avait des enfants.

3° Fille morte d'une pneumonie en bas âge.

4° Le malade.

Aucun membre de cette famille n'avait de déformation des membres.

Antécédents personnels. — Elevé en nourrice jusqu'à 30 mois, ne sait à quel âge il a marché, mais, il marchait certainement très bien à 30 mois. Allaité à la chèvre.

Dans une misère profonde pendant toute son enfance.

Il passait ses journées à vagabonder, se chauffant du bois qu'il avait « trouvé » dans ses promenades ; la nuit, couchant sur la paille.

A 18 ans, il contracte une blennorrhagie, et la conserve pendant ses sept années de service militaire, grâce à ses excès génésiques. Il fut soldat à Metz, dans le génie, sa taille à cette époque était de 1 m. 70.

A 29 ans, au retour du service, il se marie (sa femme n'a jamais eu de grossesse). A la même époque, en 1860, il commence à faire des peignes à chanvre, travail tout spécial (il était seul ouvrier à Angers) et très pénible, fatiguant surtout les jambes dans une adduction forte et soutenue. Il a exercé ce métier avec une grande activité, travaillant, dit-il, en moyenne 17 heures par jour, aussi attribue-t-il ses déformations surtout à son travail.

Il n'a jamais fait d'excès de boisson ; il avoue s'être enivré trois fois dans sa vie, et cela avec une dose de vin relativement faible.

En tout cas, n'a pas les stigmates de l'alcoolisme.

N'a pas eu de rhumatisme, ni de syphilis.

Début de la maladie. — Vers 1871. En 1870, se portait très bien, marchait très bien.

En 1871-72, avait activement repris son métier interrompu pendant la guerre.

A ce moment, il eut une hydarthrose double aux genoux, se traita par la compression et continua son travail.

En 1872, il reçoit un coup de pied de cheval à la face interne de la cuisse droite. Simple contusion qui ne l'alita pas.

1882. — La déformation des jambes devient appréciable pour le malade.

1889. — Le malade a été vu par un confrère qui nous a affirmé que l'état des lésions n'a pas changé depuis.

1892. — En juin, il a une colique néphrétique droite suivie de l'expulsion d'un gros grain.

Etat actuel. — Le malade vit de privations et d'aumônes, dans un petit réduit, avec sa femme.

Appuyé sur deux cannes, il sort cependant chaque jour faire une courte promenade, lentement, car littéralement, à cause de ses lésions, il porte un pied l'un devant l'autre.

Il a l'air plus vieux que son âge, mais d'humeur assez gaie, et tout à fait sain d'esprit.

Système nerveux. — Normal, un peu de presbytie et de surdité. Pas de sclérose du tympan ; pas de déviation des fosses nasales.

Ne souffre pas ordinairement, mais parfois le soir et par les temps pluvieux, il ressent le long des tibias des douleurs sourdes, légères, de simples malaises.

Réflexes : normaux.

Appareils respiratoires. — A signaler seulement un peu d'emphysème pulmonaire.

Appareils circulatoires. — Pointe dans le 6^e costal, sous le mamelon ; léger souffle systolique à la pointe.

Appareil digestif. — Bon appétit, selles quotidiennes. Hémorroïdes, fluentes parfois, depuis 1890.

Appareils génitaux-urinaires. — Une hydrocèle enkystée du cordon à droite, depuis deux ans.

Lithiases urinaires, coliques néphrétiques (déjà signalées) en juin 1892, ni sucre, ni albumine.

Deux méats urinaires, distants de un demi-centimètre, également perméables.

Etat du squelette et aspect général. — Les pieds étant rapprochés au contact, les genoux restent très écartés. Les deux membres inférieurs, circonscrivant un vaste ovale dans la moitié inférieure du corps. Une cyphose très accentuée fait que les bras trop longs pendent jusqu'à l'interligne articulaire des genoux. Enfin au-dessus de tout le crâne très augmenté de volume surplombe en avant et littéralement les os de la face. Avec son crâne « olympien » le malade debout a la piteuse apparence d'un singe anthropomorphe, comme à dit M. Pozzi. Il se fatigue d'ailleurs très vite dans cette position, et cherche un appui quelconque ou ses deux cannes.

Le maxillaire inférieur est très allongé; les incisives inférieures passent au devant des supérieures.

Au maxillaire supérieur, le bord alvéolaire est très épais; la voûte palatine est très ogivale.

La plupart des dents sont tombées. Les clavicules sont très épaissies, leurs courbures normales extrêmement accentuées.

Le thorax a la forme générale d'un cube de 25 centi-

mètres de côté et à arêtes mousses. La déglutition des bols alimentaires est difficile au niveau de la fourchette, ce qui semble indiquer un épaissement du sternum.

La colonne vertébrale présente une cyphose dorsale. Légère courbure de compensation dans la région lombaire, la corde de cet arc lombaire est formée par le tendon de la masse sacro-lombaire qui, soulevant les téguments, dessine entre eux une gouttière au fond de laquelle on sent les apophyses épineuses.

Le grand sillon transversal de l'abdomen est très profond, il se continue latéralement par deux sillons très marqués aussi, qui vont se rejoindre en arrière.

Au-dessus et au-dessous de ce sillon, la région épigastrique et hypogastrique courbe assez fortement.

Le malade cependant est plutôt maigre que chargé d'embonpoint.

Le bassin est évasé à sa partie supérieure.

Les crêtes iliaques étant rejetées en dehors. Membres supérieurs, semblent mesurément longs, l'extrémité du médius touche la rotule, mais les os de tout le segment ne paraissent pas malades.

OBSERVATION IV

LANCEREUX, — *Anatomie pathologique*, t. III, p. 52. —
Ostéité déformante du fémur et du tibia droits. Ar-
thrites déformantes de la main et du genou du même
côté. Angine granuleuse.

C..., âgée de 60 ans, blanchisseuse, admise dans notre service (hôpital de la Pitié) le 23 octobre 1880, est une femme forte qui a cessé d'être réglée à 33 ans.

Cette femme, dont le père est mort accidentellement, a perdu sa mère vraisemblablement d'un cancer de l'utérus ; elle s'est bien portée, à part un phlegmon de la main droite survenu il y a 15 ans. Depuis lors, cette main s'est peu à peu déformée, et aujourd'hui elle a tous les caractères de la déformation en dos de fourchette propre au rhumatisme chronique, à savoir, ensellure au niveau de la face dorsale, saillie des têtes des métacarpiens et flexion des dernières phalanges, à l'exception de la deuxième qui était un peu étendue sur la première.

Ajoutons encore que cette malade a été migraineuse et qu'elle est atteinte d'une pharyngite granuleuse. Huit mois avant son entrée dans notre service, cette malade, qui depuis quelque temps éprouvait des élancements douloureux dans la jambe droite et aussi de la faiblesse,

fut prise tout à coup, en allant à son travail, d'une douleur intense dans le genou correspondant qui l'obligea à s'arrêter et à se faire reconduire chez elle. Peu de temps après, elle était admise dans un service de chirurgie où, pendant 4 mois sa jambe droite resta enfermée dans un appareil silicaté, et pendant 2 mois dans une gouttière ; elle retourna ensuite chez elle jusqu'à son entrée dans notre service.

Le 23 octobre 1880, cette femme est dans l'impossibilité absolue de marcher et même de rester debout ; elle éprouve de violentes douleurs dans le genou droit qui est tuméfié, un peu rouge, déformé et arrondi.

La rotule est déplacée, luxée en haut et en dedans ; les extrémités articulaires sont manifestement hypertrophiées, le tibia, augmenté de volume dans toute son étendue, présente en même temps une courbure à concavité interne ; le fémur droit offre une augmentation de volume et une exagération de sa courbe normale, sinon dans toute son étendue au moins dans son tiers inférieur car il mesure immédiatement au-dessus du genou malade 435 millimètres, tandis que son congénère ne mesure pas plus de 36 centimètres. Les mouvements provoqués des articulations sont très douloureux et accompagnés de craquements ; la partie inférieure de la jambe est légèrement œdématiée ; les ongles du pied sont épaissis et déformés. A gauche au contraire les articulations et les os sont partout intacts, car c'est à peine s'il existe quelques craquements dans les genoux. A partir de ce

moment, la malade prit chaque jour de un à trois grammes d'iodure de potassium et trois bains sulfureux par semaine.

Le 20 mars, c'est-à-dire après cinq mois de traitement, l'extrémité inférieure du fémur offre une circonférence de 385 mm. au lieu de 435 mm.

Le tibia reste toujours courbé, mais il paraît moins volumineux qu'autrefois, la rotule, un peu moins déplacée, est toujours portée en dedans par suite d'une hypertrophie plus considérable du condyle externe.

En avril, l'iodure de potassium est suspendu, puis repris un mois plus tard et continué de nouveau, avec des interruptions, jusqu'à la fin de 1881; mais les os et l'articulation du genou sont restés à peu près stationnaires. Le 15 novembre, l'extrémité inférieure du fémur droit présente encore 1 cent. de plus que celle du côté opposé, l'extrémité supérieure du tibia droit a 3 cent. de plus que celle du tibia gauche, tandis que l'extrémité inférieure n'offre que 1 cent. de différence; la jambe droite, mesurée de l'extrémité supérieure du tibia à la malléole interne, est plus courte de 4 cent., ce qui tient à la courbure présentée par le tibia malade.

Aujourd'hui la malade se lève et se promène dans la salle, néanmoins, lorsqu'elle a marché pendant un certain temps, elle éprouve encore des élancements douloureux dans le membre affecté et particulièrement dans le genou. En janvier 1882, même état, le tibia est seulement un peu moins volumineux.

OBSERVATION V

Ostéite déformante du crâne et du tibia droit. — Artériosclérose généralisée. — Asphyxie symétrique des extrémités.

J. d'A..., âgé de 59 ans, marchand ambulant, entre le 12 mars 1887, à l'Hôtel-Dieu, salle Saint-Thomas, n° 11, dans le service de M. le professeur Proust.

Son père, âgé de 91 ans, encore vivant et bien portant, marcherait les pieds en dedans et les jambes arquées; sa mère est morte à 71 ans, hydropique. Il a une fille qui serait bossue et mal conformée.

De 12 à 17 ans, migraines, plus tard des poussées d'urticaires, de l'acné qu'il a encore par places. Est allé aux Antilles; en est revenu bien portant. A commencé à perdre ses cheveux à 40 ans.

En juin 1885, en faisant l'achat d'un chapeau de paille, son chapelier, en lui prenant la mesure avec le conformateur, lui fit remarquer que sa tête était déformée et quelque peu augmentée de volume. Les mensurations ne correspondaient plus à celles des années antérieures. Il ne put, pendant la saison, porter ce chapeau de paille qui lui causait des douleurs atroces, et fut bientôt trop étroit. Même fait, quelque temps après, pour un cha-

peau de soie. Il n'avait pas, à cette époque, de douleurs spontanées dans la tête, mais seulement à la pression : la plus légère, il est vrai, suffisait à les provoquer.

En septembre 1886, il remarqua que ses jambes enflaient le soir, après les courses de la journée. Une inspection journalière lui fit apercevoir, par hasard, que la droite était un peu « cintrée » et prenait une « forme bizarre ». Il n'attacha aucune importance à cette remarque, car il n'éprouvait aucune douleur dans les membres.

En mars 1887, par un froid peu rigoureux il vit sa main droite trembler, devenir moins habile, se colorer et se couvrir de phlyctènes¹ remplies de liquides. C'est pour cet accident qu'il entre dans l'hôpital.

13 mars 1887. La main droite est violacée, couverte de nombreuses phlyctènes. Le malade éprouve dans les doigts des fourmillements, des élancements avec sensation d'onglée. La température locale est bien au-dessous de la normale ; et la main, couverte d'ouate, ne peut se réchauffer. Les pouls radial et cubital sont perceptibles.

La sensibilité cutanée est un peu diminuée. A la main gauche, même état, sauf les phlyctènes. Cette asphyxie locale dure trois semaines, et disparaît graduellement sans qu'il ne se fasse aucun point de sphacèle.

Sa tête, absolument chauve, présente des artères offrant le même aspect dans une région voisine de la suture lambdoïde : ce sont de véritables anévrysmes cirsoïdes, animés de battements violents et au niveau desquels le

stéthoscope appliqué perçoit un souffle continu. La voûte du crâne est asymétrique ; le frontal (droit) est un peu proéminent, la fosse temporale (droite) est un peu plus tombée que celle du côté opposé. Le malade éprouve des douleurs violentes dans la tête, qu'il qualifie de névralgies, d'une durée de 8 à 10 heures, souvent nocturnes et pendant lesquelles les artères sinueuses semblent battre plus violemment. Ces douleurs se sont surtout montrées depuis son entrée. Aucune déformation de la face.

Il est devenu peu à peu notablement sourd de l'oreille droite. Sa mémoire, depuis le commencement de mai 1887, s'est beaucoup affaiblie, à tel point qu'il lui arrive actuellement (juin), très fréquemment, d'oublier le nom des objets les plus vulgaires qu'il a sous les yeux. Quelques vertiges.

Son thorax et ses membres supérieurs n'offrent pas de déformation. L'avant-bras et la main, du côté droit, dont la sensibilité est diminuée, sont moins forts qu'à gauche et moins habiles. Point douloureux à la pression sur le corps de l'humérus gauche. Artères radiales dures.

Aux membres inférieurs, la jambe droite est seule atteinte. Les articulations paraissent intactes et sans craquements. La peau des membres inférieurs est parcourue de petites veinosités.

La jambe droite, dont la forme est en lame de sabre accentuée, est augmentée de volume et arquée. Le tibia

est épaissi dans toute sa longueur, large de 6 cent.; la crête arrondie, et qui forme une véritable face antérieure à l'os, est couverte de petites saillies pisiformes séparées par des dépressions régulières et d'égale largeur. Le tibia présente une courbure double, l'une à convexité antérieure très prononcée et l'autre à convexité externe un peu moins visible. Le malade a éprouvé des douleurs dans cet os, surtout depuis quelque temps. La marche est difficile même avec une canne, tant le membre est faible.

Urines. — Pas d'albumine, polyurie, fréquence des mictions nocturnes; décoloration des urines et abaissement de la densité (1013).

OBSERVATION VI

Due à l'obligeance de M. Lyon, interne des hôpitaux.

— Ostéite et arthrites déformantes. — Artério-sclérose. — Ulcère de jambe.

P. V..., menuisier, né à Paris, âgé de 68 ans, entré le 31 mars 1886, à la Charité, salle Saint-Ferdinand, service de M. le Dr Luys.

Père mort hémiplégique et aphasique; sa mère, morte hydropique; frère diabétique, mort après amputation de rois doigts, atteints de gangrène.

Aurait eu des maux d'yeux dans son enfance, et des migraines jusqu'à 25 ans; devenu sourd depuis l'âge de 48 ans (1867) de l'oreille gauche. Trois enfants; deux morts en bas âge, un troisième, bien portant.

A l'âge de 32 ans (1851), il y a 36 ans par conséquent, se trouvant dans une cave, il ressentit, sans avoir fait de chute, une violente douleur dans la hanche droite. Souffrant et boiteux, il entre dans le service de Nonat à la Pitié, et y reste 7 mois. La cuisse droite et le genou droit, pendant son séjour, commencèrent à grossir. Durant ce temps, aucune application d'appareil, aucune traction sur le membre : simplement, vésicatoires pansés à la morphine à sa sortie. P. V... marchait en boitant; et son membre inférieur droit avait un raccourcissement de deux centimètres. Il reprit son travail 14 mois après le début de cet accident, et, après un long traitement à l'huile de foie de morue et à l'iodure de potassium, il vit sa cuisse et son genou diminuer de volume. Ni l'un ni l'autre n'auraient augmenté depuis.

En 1870, il commença à voir : successivement, sans souffrance aucune, sa jambe gauche, puis sa cuisse gauche, puis sa jambe droite s'épaissir, se déformer, se courber, devenir plus lourdes »; depuis longtemps, il ne pouvait faire exécuter aucun mouvement à la hanche droite.

De 1870 à 1876, la pointe de ses deux pieds s'est graduellement tournée en dehors, et sa jambe gauche est venue croiser la droite en avant. Depuis il n'a pu jamais

les décroiser et il s'est vu forcé de marcher le pied gauche toujours en avant.

C'est encore pendant ce laps de temps que son bras gauche devint plus faible, malhabile, que sa taille s'est penchée en avant et que son dos s'est voûté. Bientôt la marche ne fut plus possible qu'à l'aide d'une canne et son thorax se déforma.

En avril 1880, sans cause, comme il fut pris à nouveau de violentes douleurs qui lui durèrent 3 mois, en le privant de tout sommeil, cette fois, elles ne furent point limitées à la hanche droite, mais se firent sentir dans « tous les os » qui s'étaient épaissis.

Sa tête n'aurait jamais varié de volume, ni sa face, ni sa machoire inférieure.

Il y a 4 ans, en 1883, ulcère de jambe, cicatrisé au bout d'un an.

Etat actuel. — P... V..., se tient dans son lit, les jambes croisées, la gauche en avant. Il est impossible de les décroiser en tirant sur la droite ; on y arrive en tirant sur la gauche. Les ongles des orteils sont épaissis et un peu déformés ; la peau sur les cuisses est mince, non œdématiée et parcourue par quelques veinules très apparentes, à la face interne, s'épaissit à partir du genoux où elle garde l'empreinte du doigt. Elle offre une teinte brune violacée sur les deux jambes, plus prononcée du côté droit où la cicatrice de l'ulcère est très visible.

Les cuisses sont dures, les jambes sont épaissies et déformées et le genou est volumineux.

Le fémur droit, dur, épais, volumineux, est incurvé convexe en dehors ; le grand rochanter est doublé de volume, l'articulation coxo-fémorale est ankylosée. L'articulation du genou, libre de ses mouvements, sans craquements et très grosse ; le condyle interne du fémur hypertrophié, et l'externe est normal.

L'extrémité du tibia est hypertrophié également ainsi que celle du péroné. Le premier est couvert de petites éminences, et son diamètre est élargi et sa partie moyenne surtout. Sa crête est mousse et arrondie. Petite courbure à convexité externe mais peu prononcée.

La hanche gauche exécute sans douleurs tous ses mouvements ; le fémur offre les mêmes particularités que le droit, et les deux cuisses ne peuvent se rapprocher jusqu'au contact. Le genou est intact. Le tibia de ce côté est plus déformé, plus volumineux, surtout en haut avec légère courbure en dehors et en avant. Les deux membres, décroisés reposent sur le plan du lit par toutes leurs parties ; ils ont l'un et l'autre exécuté un mouvement de rotation externe.

Le thorax est globuleux, déformé en arrière et sur les côtés, les côtes sont rapprochées les unes des autres, sans paraître hypertrophiées. Les clavicules mesurent 3 centimètres d'épaisseur au compas. Cyphose très accentuée à grand rayon. La taille s'est abaissée. Epaule gauche plus élevée.

Le bras gauche est plus faible que le droit. Humérus (tête et corps) hypertrophié.

On remarque sur le crâne plusieurs bosses, notamment sur l'occipital, à la partie inférieure et sur le pariétal gauche. Au dire du malade, elles seraient congénitales : « il aurait toujours eu la tête mal conformée. »

La maxillaire inférieur est augmenté en épaisseur à gauche. Vaginalité chronique et hydrocèle ancienne des deux côtés, cordons volumineux.

Emphysème et bronchite chronique, surtout depuis 4 ans.

Artères dures. Intermittences cardiaques, souffle à la pointe au premier temps.

Sensibilités normales. Un peu sourd.

Mémoire intacte.

CONCLUSIONS

I. — La maladie de Paget débute toujours vers 50 ans; on ne l'observe guère avant cet âge.

II. — Les causes ne sont pas connues; on ne relève rien dans les antécédents qui puisse l'expliquer dans la plupart des cas.

III. — L'anatomie pathologique montre qu'il s'agit d'une dystrophie osseuse généralisée, consistant malgré l'hypertrophie apparente en raréfaction du tissu osseux et qui explique la production des fractures.

IV. — L'évolution de la maladie est très longue et est parfois traversée de complications dont les plus intéressantes sont les fractures qui ont les caractères cliniques des fractures spontanées et peuvent siéger sur des os qui ne paraissent pas macroscopiquement malades.

V. — Le traitement est illusoire et, du reste, les malades étant à un âge très avancé, on ne peut toujours dire si l'affection a beaucoup influé sur la terminaison de la vie.

Vu, par le Président de la thèse,

PAUL BERGER.

Vu, le Doyen :

BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer,

Le vice-recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- BIURCERET. — *Gaz. Hop.*, 4 mai 1876.
- CHRÉTIEN. — *Poitou médical*, 1^{er} février 1890.
- COMBY. — *Le rachitisme*.
- GIBNEY. — *New-York medical record*, 12 avril 1890.
- HUCHARD ET BINET. — *Bull. soc. clin.*, Paris 1882.
- LABADIE-LAGRAVE. — *Traité des maladies du sang.*, 93.
- MARIE. — *Revue de médecine*, 1888. *Bull. soc. méd. de bot.*, 1892.
- L. PAGET. — *Œuvre passim*.
- POMET. — *Traité de chirurgie*, Duplay et Reclus.
- LE DENTU et DELBET. — *Traité de chirurgie*.
- POZZI. — *Congrès de Chirurgie*, 1885.
- RICHARD. — *Th. Paris*, 1887.
- THIBIERGE. — *Rev. de méd.*
- SAUCEROTTE. — *Mélange de chirurgie*, 1804.
- TREVES. — *Trait. de Path.*, sec. xxx, n. 1.
- TOUCHERON. — *Th. Paris*, 93.

BOYER. — Imp. de la Faculté de Médecine, 15, rue Racine, Paris.
